

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957

THÈSE

N° 117

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gérard TÉTREL

Né le 14 avril 1927, au Havre (Seine-Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le 19 février 1957

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MASTOCYTOSES CUTANÉES

Président : M. DEGOS, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1957

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : TETREL

Prénom : GÉRARD

Date de soutenance : 19 février 1957

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

TETREL (GÉRARD) — Contribution à l'étude des mastocytoses cutanées. — Paris, Imp. R. Foulon, 1957, in-8°, 32 p., 3 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1957, N°).

TETREL (GÉRARD) — Contribution à l'étude des mastocytoses cutanées. — Paris, Imp. R. Foulon, 1957, in-8°, 32 p., 3 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1957, N°).

TETREL (GÉRARD) — Contribution à l'étude des mastocytoses cutanées. — Paris, Imp. R. Foulon, 1957, in-8°, 32 p., 3 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1957, N°).

TETREL (GÉRARD) — Contribution à l'étude des mastocytoses cutanées. — Paris, Imp. R. Foulon, 1957, in-8°, 32 p., 3 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1957, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gérard TÉTREL

Né le 14 avril 1927, au Havre (Seine-Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le 19 février 1957

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MASTOCYTOSES CUTANÉES

Président : M. DEGOS, Professeur



PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1957

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Carnot (P.), Chabrol (Et.), Champy (C.), Chevassu (M.), Debré (R.), Delbet (P.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Laroche (G.), Laubry (Ch.), Lemaître (F.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (Ch.), Sannié (Ch.), Sézary (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESSEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

MM.	
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu MÉNÉGAUX (G.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	Bichat JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Broussais DE GENNES (L.)
	Cochin MOREAU (R.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTHAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque LACOMME (M.)
	Port-Royal VARANGOT (J.)
Clinique d'obstétrique et de gynécologie	LANTHÉJOUL (P.)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique de pneumo-phthisiologie	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)

Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIÉ (P.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	{ DELMAS (A.) <i>pr. s. ch.</i> CABROL (C.) DEBEYRE (J.) OLIVIER (G.)	Neurologie . . .	{ LHERMITTE (F.) GRASSET (J.) LE LORIER (G.) LEPAGE (F.)
Anatomie pathologique . .	{ GAIThIER-VILLARS (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i> BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.)	Obstétrique . . .	{ MERGER (R.) MORIN (P.) RAVINA (J.) ROBEY (M.)
Bactériologie . .	{ NÉVOT (A.) <i>pr. s. ch.</i> CHRISTOL (D.)	Ophtalmologie .	{ BRÉGEAT (P.) DESIGNES (P.)
Biochimie médicale	{ ETTORI (J.) <i>pr. s. ch.</i> DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.) SCHAPIRA (R.)	Orthopédie . . .	JUDET (R.)
		Oto-rhino- laryngologie . .	{ AUBRY (M.) MADURO (R.)
Parasitologie . .	{ BRUMPT (L.-C.) CHABAUD (A.)		
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)		ABOULKER (P.) BARCAT (J.)
Dermato- Syphiligraphie .	DUPERRAT (F.)		BAUMANN (J.) CAUCHOIX (J.)
Embryologie . . .	Tuchmann-Duplessis (H.)		DUBOST (C.) FAUREL (J.)
Histologie	{ COIJARD (R.) N... N...	Pathologie chirurgicale . .	{ FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) GOSSET (J.) LAURENCE (G.)
Hydrologie	CORNET (A.)		LORTAT-JACOB (J.) MATHEY (J.)
Hygiène	{ BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> DEPARIS (M.) <i>pr. s. ch.</i>		OLIVIER (Cl.) POILLEUX (F.)
Maladies infectieuses . . .	BASTIN (R.)		THOMERET (G.) VERNE (J.-M.)
Médecine légale .	{ DEROBERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> GAULTIER (M.) HADENGUE (A.)	Pathologie expérimentale .	{ LOEPER (J.) MAURICE (P.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neuro-chirurgie .	DAVID (M.)		

MM.

Pathologie médicale	Boudin (G.)
	Bouvier (J.-B.)
	Bricaire (H.)
	Brissaud (H.)
	Castaigne (P.)
	Conte (M.)
	Derot (M.)
	Domart (A.)
	Lamotte (M.)
	Larocque (C.-P.)
	Macrez (Cl.)
	Milliez (P.)
	Péquignot (H.)
	Perrault (M.)
	Rambert (P.)
	Royer (P.)
	Thieffry (St.)
	Turiaf (J.)
	Wolfrohm (R.)
Pédiatrie	N...
	Joseph (R.)
	Mozziconacci (P.)
	Polonovsky (Cl.)

MM.

Pharmacologie . .	Cheymol (J.) pr. s. ch.
	Levy (Mlle J.) pr. s. ch.
Physiologie . . .	Barjeton (D.) pr. s. ch.
	Parrot (J.) pr. s. ch.
	Dejours (P.)
Physique médicale	Djournon (A.) pr. s. ch.
	Gougerot (L.)
Pneumo- Phtisiologie . .	Kreis (B.)
Psychiatrie . . .	Pichot (P.)
Psychiatrie infantile	Michaux (L.)
Rhumatologie . .	Delbarre (F.)
Stomatologie . .	Cernéa (P.)
	Chaput (Mme A.)
Thérapeutique .	Chassagne (P.)
Urologie	Kuss (R.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

Clinique chirurgicale . . .	Ameline (A.)
	Huguiier (J.)
	Léger (L.)
	Padovani (P.)
	Roux (M.)
Clinique médicale	Dreyfus (Gilbert)
	Haguenau (J.) pr. s. ch.
	Kourilsky (R.)
	Marchal (G.)
Clinique neurologique . .	De Sèze (S.)

MM.

Clinique obstétricale . . .	Mayer (M.)
Clinique ophtalmologique	Offret (G.)
Clinique pédiatrique . . .	Laplane (R.)
Clinique psychiatrique . .	Baruk (H.)

Secrétaire général de la Faculté	M. Morel (J.)
Secrétaire	Mlle Chaintreuil (G.)

Conservateur, chargé de la direction	M. le Docteur Hahn (A.)
Conservateur	Mlle Goichon (A.)
Bibliothécaires	Milles Dumaitre (P.), Laurent (H.),
	Le Noir (G.), Quiévreux (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES PARENTS

*Aux sacrifices desquels je dois
d'avoir mené à bien mes études.*

*En témoignage de ma profonde
reconnaissance et de ma respectueuse
affection.*

A MES GRANDS-PERES

In memoriam.

A MA GRAND-MERE PATERNELLE

In memoriam.

A MA GRAND-MERE MATERNELLE

*Qui s'est tant dévouée pour moi.
En témoignage de mon affection.*

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DEGOS

Professeur de la Chaire des Maladies Cutanées et Syphilitiques

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le très grand hon-
neur d'accepter la présidence de cette
thèse.*

Hommages respectueux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FRANÇOIS THOREL

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Ancien Chef de Clinique de Dermatologie

*Qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse.*

*Qu'il trouve ici l'expression de mes
remerciements et de ma profonde
gratitude.*

A MES MAITRES
DES HOPITAUX DE ROUEN ET DU HAVRE
ET DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

En témoignage de mon admiration.

Introduction

Les mastocytoses cutanées connaissent un regain d'actualité bien mis en évidence par les derniers travaux du IX^e Congrès de l'Association des Dermatologistes et Syphiliographes de Langue Française, tenu à Lausanne en juin 1956.

Cette affection dermatologique semble cependant vouloir déborder le cadre de la spécialité puisqu'on décrit, maintenant, des mastocytoses extra-cutanées.

Nous avons donc cru intéressant de consacrer ce travail à un cas de mastocytose du nourrisson, affection rare. Nous verrons où l'intégrer dans la classification établie, par Monsieur le Professeur DEGOS, au Congrès de Lausanne, classification basée sur les différentes formes cliniques que peut revêtir la maladie.

Toutes ces formes ont un lien entre elles : le mastocyte.

CHAPITRE I

Le mastocyte

C'est en effet cette cellule, bien individualisée par EHRLICH (1877), dont nous retrouverons toujours, dans toutes les mastocytoses, l'aspect histologique en amas.

Rappelons qu'il s'agit d'une cellule de 8 à 15 en moyenne, de forme variable, allongée ovulaire, à noyau arrondi. Déjà EHRLICH avait démontré la métachromasie des granulations de cette cellule qu'il avait appelée mastzelle (cellule engrais), en lui attribuant un rôle nutritif.

L'intérêt présenté par le mastocyte est figuré, en effet, par la présence de granulations intracytoplasmiques dont les caractères essentiels sont leur basophilie et leur métachromasie, avec les colorants basiques.

Ces granulations prennent une teinte pourpre par le bleu de toluidine ou par le bleu polychrome de Unna.

Ces mastocytes sont des basophiles tissulaires, que l'on peut opposer aux basophiles sanguins grâce à l'aspect morphologique de leur noyau et au caractère d'insolubilité relative des granulations à l'alcool méthylique.

Actuellement, l'unanimité des auteurs semble devoir se faire sur l'origine du mastocyte. En effet, on admet une lignée tissulaire autonome partant de la cellule réticulaire primordiale et constituée par l'histioblaste à granulation basophile, le pro-mastocyte et, enfin, le mastocyte adulte. Cependant, quelques auteurs considèrent le mastocyte comme un histiocyte se chargeant de granulations hépariniques.

C'est à HOLMGREN et VILANDER d'une part, et à BLOOM d'autre part, que l'on doit la première mise en évidence d'héparine au sein des granulations de la cellule mastocytaire. De ce fait, le mastocyte ou encore héparinocyte ou héparinoblaste, semble non seulement sécréter l'héparine, mais encore, la stocker et la libérer dans des conditions ou sous des influences indéterminées.

Par ailleurs, le rôle du mastocyte ne saurait se borner à celui de l'héparinocyte puisque SMITH a réussi à montrer que l'histamine figurait également dans les granulations cytoplasmiques de la cellule. Cette présence d'histamine explique certainement la fréquence du dermographisme au cours des mastocytoses cutanées et la formation de bulles au cours de poussées que connaît la maladie.

Rappelons enfin qu'à l'état physiologique les mastocytes sont retrouvés dans le derme superficiel, dans les gaines vasculaires et dans les travées conjonctives des divers organes.

A ces mastocytes normaux figurant en petit nombre et très disséminés, il faut opposer le caractère pathologique offert par les véritables amas de cellules que l'on rencontre au cours des mastocytoses. Ils constituent alors le substratum anatomopathologique de l'affection considérée, au niveau de la peau comme au niveau des viscères.

Signalons pour terminer qu'ils se différencient des réactions mastocytaires que l'on retrouve au niveau des réactions inflammatoires et à la périphérie de la stroma-réaction des néo-formations.

CHAPITRE II

Observation clinique

L'observation que nous rapportons nous a paru intéressante à plus d'un titre.

Nous relaterons l'histoire de l'enfant qui fait l'objet de notre travail, l'action du traitement radiothérapique retiendra surtout notre attention : car l'évolution de la maladie en fut profondément modifiée.

Nous regrettons cependant que cette étude manque d'un peu de recul. Il est certain que cette histoire clinique devra être complétée dans l'avenir, tant au point de vue modalité d'évolution, que de l'influence du traitement.

Cette observation est donc doublement intéressante, d'une part quant à sa classification dans le groupe des mastocytoses, d'autre part quant à l'évolution après traitement.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Anne-Marie D..., est née le 21 avril 1956.

La grossesse de la maman s'était déroulée sans incident et l'accouchement eut lieu normalement à terme.

Dans les antécédents héréditaires, on signale chez le père des manifestations urticariennes avec léger hépatisme. De même chez un oncle et un cousin on retrouve les mêmes manifestations après absorption de lait, semble-t-il.

L'enfant pesait 3,820 kg et présentait, peu de temps après sa naissance un ictère physiologique. Anne-Marie est nourrie au sein jusqu'au dixième jour, date à laquelle on décide de donner à l'enfant l'allaitement artificiel, en raison de diarrhée persistante.

Mme D... signale que la première plaque a fait son apparition au niveau de la région sous-costale droite. Peu de temps après, apparition d'une seconde plaque dans la même région. Ces deux plaques sont de dimensions sensiblement égales, à peu près la grandeur d'une pièce d'un franc. Ceci se passait vers l'âge d'un mois.

Peu à peu, on a assisté à la naissance de nombreux autres éléments ovalaires. A la fin du mois d'août, l'enfant est adressée par son médecin traitant, le Docteur RONCEREL, au Docteur THOREL.

Celui-ci constate la présence de nombreux éléments disséminés à tout le tégument, une trentaine environ. Ils se présentent comme des élevures de taille relativement semblable, ovalaires, de 1 à 3 cm, l'un d'eux, situé dans la région lombaire, est beaucoup plus étendu. Certains présentent un aspect capitonné comparable à la peau d'orange, légèrement chagriné; au niveau des autres, la peau est normale. Tous sont pigmentés de façon uniforme, bistre clair, sauf, au niveau d'un seul élément qui apparaît nettement érythémateux avec présence, à la surface, de deux minuscules bulles.

Au toucher, ces éléments sont légèrement surélevés au centre, mais surtout infiltrés, d'une consistance élastique. Au niveau des plus récents, l'infiltration est discrète, presque nulle; c'est une simple tache brunâtre. Ils sont indolores. Partout ailleurs, la peau est absolument normale. Pas d'adénopathies ni splénomégalie.

L'interrogatoire de la mère révèle que les infiltrats sont l'objet de poussées congestives au cours desquelles une réaction érythémato-bulleuse se dessine. Ce phénomène ne se produit jamais en peau saine. Ces poussées sont transitoires et ne durent que quelques heures. D'après la maman, elles sont contemporaines de phénomènes dyspeptiques dont l'enfant souffre quelquefois. Nous reviendrons sur ces troubles, nettement en rapport avec l'alimentation. L'état général est mauvais, l'enfant est pâle avec un teint un peu gris terne, elle est maigre, fatiguée et abattue, mais la température est normale.

L'aspect clinique est très évocateur d'une mastocytose. L'allure de certaines plaques est exactement celle de la figure 15 a, page 117 d du *Traité de Dermatologie* du Professeur DEGOS (*).

L'histologie vient confirmer ce diagnostic : une biopsie est faite au niveau d'un élément cutané de la jambe. Voici le compte rendu du Professeur agrégé DUPERRAT.

(*) Edition Flammarion.

Examen n° 69.505, le 3 septembre 1956.

« Le derme papillaire et le derme moyen sont infiltrés par une quantité considérable de mastocytes. Ces derniers sont volumineux avec un protoplasme bien visible, tantôt ils sont groupés en amas compact, tantôt ils sont dispersés. Il n'existe pas un seul éosinophile.

« Conclusion : mastocytose en placard. »

Une formule sanguine et une numération globulaire montraient à la même époque :

- Globules rouges : 3.930.000
- Hémoglobine : 78 %
- Valeur globulaire : 0,99
- Globules blancs : 6.400
 - polynucléaires neutrophiles : 6,5 %
 - » éosinophiles : 3,5 %
 - » basophiles : 0,5 %
 - lymphocytes : 82 %
 - monocytes : 7,5 %

Cette enfant n'a pas été hospitalisée et nous nous excusons de ne pouvoir apporter des examens paracliniques plus complets.

Nous nous trouvions donc en présence d'une mastocytose en plaques disséminées, avec état général déficient et lymphocytose sanguine.

Quel traitement pouvions-nous envisager? Les auteurs qui ont rapporté depuis quelques années des observations de mastocytoses, particulièrement à la *Société Française de Dermatologie*, sont singulièrement discrets, en ce qui concerne les indications thérapeutiques et les résultats obtenus. Sont également passés sous silence, en général, l'évolution et le pronostic.

GRUPPER [1] passe en revue les tentatives thérapeutiques dans l'urticaire. Il a traité la maladie par des substances anti-hépariniques : rouge congo et sulfate de protamine. Toutes les tentatives ont échoué.

Il a essayé l'hyaluronidase qui, elle non plus, n'a eu aucune influence sur l'éruption ni sur l'urtication provoquée.

Quant aux antihistaminiques de synthèse, ils n'ont eu aucune efficacité. Ils ont semblé agir seulement sur les poussées de prurit des malades et atténuer, sans le supprimer, le dermographisme.

Enfin, il a essayé l'extrait thyroïdien et la cortisone en cures successives. Les deux produits n'ont pas paru modifier l'aspect de l'éruption, au moins aux doses utilisées.

Dans un cas de mastocytome unique avec poussée bulleuse de GRACIANSKY, Mme LÆWE-LION, GRUPPER et TAIEB [2], chez une enfant de neuf mois n'envisagent aucune thérapeutique.

Monsieur le Professeur DEGOS, chez un nourrisson de sept mois et demi porteur d'un mastocytome à plaque unique avec poussées bulleuses [3] ne signale non plus aucune thérapeutique.

Dans un cas de mastocytose bulleuse diffuse, Monsieur le Professeur DEGOS [4] signale, chez un nourrisson de trois mois, qu'aucun résultat n'a été obtenu après sept jours de cortisone.

Monsieur le Professeur DEGOS [5] rapporte que l'injection en série d'hyaluronidase dans les plaques s'est révélée inefficace. Monsieur le Professeur DEGOS [6] ne signale pas de traitement dans l'observation d'un nourrisson atteint d'une forme spéciale d'urticaire pigmentaire avec bon état général.

Le seul essai de radiothérapie a été rapporté par HIS-SARD [7] chez un malade atteint de mastocytose cutanéoviscérale avec résultat passager, alors que l'arsenic radio-actif était inopérant. Bref, toutes ces tentatives thérapeutiques n'étaient guère encourageantes et nous n'avions donc que peu d'indications sur le traitement le meilleur à suivre.

La radiothérapie semblait s'imposer, en tenant toutefois en réserve la delta-cortisone. En effet, il n'était pas question de rester dans l'expectative et d'attendre l'évolution spontanée de l'affection : l'état général de l'enfant s'aggravant régulièrement depuis plusieurs semaines.

Par ailleurs, la cortisone n'a eu que peu de partisans dans l'énumération ci-dessus. MICHEL, MOREL et CREYSSEL signalent qu'elle agit favorablement sur l'état général et le prurit, mais n'a pas d'action sur les infiltrats mastocytaires cutanés.

CHAPITRE III

Evolution du traitement

MODALITES THERAPEUTIQUES

L'enfant fut adressée au Docteur GUYOT, électroradiologiste du Centre Hospitalier du Havre.

Les détails techniques du traitement envisagé sont les suivants :

— Semi-téléradiothérapie ;

— Tension 100 KV ;

— Filtre : 2 mm d'aluminium ;

— Irradiation du corps à une distance focus-peau de 0,70 m en quatre champs, deux antérieurs et deux postérieurs se coupant à hauteur de l'ombilic et que l'on distinguera en :

1° Un champ antéro-supérieur ;

2° Un champ postéro-supérieur ;

3° Un champ antéro-inférieur ;

4° Un champ postéro-inférieur.

Dose de 50 r sur un champ, par séance.

Deux séances seront effectuées chaque semaine.

Le 27 septembre, après quatre séances de radiothérapie, le résultat est excellent. En particulier les plaques irradiées sont désinfiltrées et affaissées.

Pendant cette période, une poussée érythémato-bulleuse est apparue avec ulcération superficielle de quelques plaques. La radiothérapie est continuée à raison d'une séance par semaine.

Le 19 octobre, l'enfant a alors reçu en tout :

- 100 r sur le champ antéro-supérieur;
- 100 r sur le champ antéro-inférieur;
- 100 r sur le champ postéro-supérieur;
- 50 r sur le champ postéro-inférieur.

Une nouvelle numération globulaire montrait :

- Globules rouges : 3.840.000
- Hémoglobine : 70 %
- Valeur globulaire : 0,90
- Globules blancs : 3.400
 - polynucléaires neutrophiles : 20,5 %
 - » éosinophiles : 1 %
 - lymphocytes : 68,5 %
 - monocytes : 8 %
 - plasmocytes : 2 %

soit une chute des globules blancs, une diminution des lymphocytes, une augmentation des neutrophiles.

On décide alors d'arrêter la physiothérapie, en raison, d'une part, de la leucopénie, d'autre part, du résultat obtenu; en effet, toutes les plaques sont désinfiltrées, il ne persiste seulement qu'une zone érythémato-pigmentée brunâtre à leur niveau.

Le 16 novembre 1956, on constate que l'état général de l'enfant est satisfaisant. La maman dit même, que la petite Anne-Marie est « transformée ». Elle pèse maintenant 7,600 kg.

Cependant, il faut signaler qu'à cette date un prurit a fait son apparition, prurit inconstant, au niveau des plaques; de plus, on observe quelques poussées bulleuses sur les éléments coïncidant, semble-t-il, avec l'absorption de lait.

Un nouvel hémogramme, pratiqué à cette date, montrait :

- Globules rouges : 3.910.000
- Hémoglobine : 70 %
- Valeur globulaire : 0,90
- Globules blancs : 4.800
 - polynucléaires neutrophiles : 25,5 %
 - » éosinophiles : 2,5 %
 - » basophiles : 0,5 %
 - lymphocytes : 62 %
 - monocytes : 9,5 %

L'étude de la crase sanguine montrait par ailleurs :

- un temps de saignement : 3' 30"
- un temps de coagulation : normal
- un taux de prothrombine : 100 %
- plaquettes : 190.000

On prescrit alors seulement un comprimé de bifactor par jour.

Le 17 décembre 1956, l'état général de l'enfant est toujours très satisfaisant. En particulier, état trophique excellent; l'enfant est souriant et connaît un développement psycho-somatique normal. Poids 7,720 kg.

Il ne persiste, au niveau des éléments cutanés, que des pigmentations résiduelles. Il est intéressant de souligner que la courbe de poids de l'enfant a repris une allure régulièrement croissante depuis la mi-novembre, époque à laquelle Mme D... avait décidé de supprimer le lait du régime; du reste, d'après l'interrogatoire de la mère, les poussées érythémato-bulleuses, si fréquentes auparavant, ne se manifestent plus qu'épisodiquement, de loin en loin, et ne s'observent plus qu'au niveau de quelques placards seulement. Il en est de même pour le prurit qui gênait considérablement le nourrisson.

Le 12 janvier 1957, on signale encore quelques bouffées vaso-motrices à la face, après les repas. Les extraits pancréatiques, prescrits dans le courant du mois précédant, ont régularisé le transit digestif et supprimé le prurit.

L'hémogramme, dernier en date, montrait :

- Globules rouges : 4.340.000
- Hémoglobine : 74 %
- Valeur globulaire : 0,87
- Globules blancs : 4.200
 - polynucléaires neutrophiles : 30,5 %
 - » éosinophiles : 1 %
 - lymphocytes : 62 %
 - monocytes : 6 %
 - plasmocytes : 0,5 %

L'état général est toujours excellent; l'enfant a maintenant 6 dents.

Il ressort de cette observation deux caractères principaux qui en font l'intérêt.

1° L'aspect clinique qu'a revêtu la maladie chez la petite Anne-Marie, celui de mastocytose en placards multiples. Nous reviendrons plus loin sur la place que l'on peut assigner à ce

cas dans le cadre des mastocytoses, tel qu'il a été défini par Monsieur le Professeur DEGOS au Congrès de Lausanne.

2° L'incidence qu'a eu le traitement radiothérapique sur les amas mastocytaires. Nous avons vu en effet que les plaards irradiés s'étaient désinfiltrés, désépaissis et que, parallèlement, l'état général de l'enfant s'était rapidement amélioré, avec la diminution pratiquement complète du prurit et la raréfaction des poussées érythémato-bulleuses.

Nous devons cependant noter l'influence de l'alimentation sur certains symptômes. Nous nous souvenons que la prise de lait semblait favoriser, dans une certaine mesure, l'éclosion de poussées bulleuses. La suppression du régime lacté a été suivie d'une diminution importante des poussées et du prurit.

Néanmoins, l'action du traitement mérite d'être soulignée, non seulement en fonction du résultat, indiscutablement obtenu, mais aussi parce que c'est une des rares observations publiées, où le traitement suivi est relaté en détail avec un résultat favorable.

Le malade de M. HISSARD [7] fut également traité par radiothérapie, mais il s'agissait d'une forme cutané-viscérale totalement différente de notre observation. Nous n'avons pas trouvé de publication concernant les formes purement cutanées et leur façon de réagir à cette thérapeutique.

Il nous paraît donc intéressant d'insister sur l'excellent résultat obtenu par l'irradiation du corps de l'enfant selon la technique détaillée plus haut. Nous regrettons seulement de n'avoir pas plus de recul ; l'avenir seul dira si ce résultat est durable.

CHAPITRE IV

Nosologie

Après avoir insisté sur l'intérêt présenté par l'application du traitement physiothérapique, il convient de remarquer maintenant que notre observation va poser un second problème, non moins intéressant, et d'ordre nosologique. Cette forme clinique que nous avons étudiée doit être incorporée dans la classification des mastocytoses telle qu'elle a été dressée par Monsieur le Professeur DEGOS et que nous allons étudier maintenant.

CLASSIFICATION DES MASTOCYTOSES

ÉTABLIE PAR MONSIEUR LE PROFESSEUR DEGOS
AU IX^e CONGRÈS DES DERMATOLOGISTES DE LAUSANNE

Dans son introduction [8], Monsieur le Professeur DEGOS rappelle la nécessité de procéder à un élargissement du chapitre de l'urticaire pigmentaire et d'envisager un cadre plus vaste, sous le titre de « MASTOCYTOSES » où l'on pourrait ranger les différentes formes anatomo-cliniques de la maladie. Il résume ensuite les caractères cyto-chimiques et donne un aperçu de ses fonctions physiologiques encore incomplètement connues.

Le Professeur DEGOS distingue :

1) L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

Celui-ci représente la mastocytose pigmentée éruptive. Le Professeur DEGOS apporte quelques réserves et précise que l'affection n'est pas uniquement l'apanage du premier âge, mais qu'elle peut apparaître à tous les stades de la vie.

Par ailleurs, la phase urticarienne initiale et la seconde phase à poussées congestives spontanées, lui paraissent inconstantes chez l'enfant et exceptionnelles chez l'adulte. Enfin, la turgescence urticarienne observée sous l'influence de la friction et de la piqûre serait vraisemblablement due à la présence de l'histamine dans les granulations intracytoplasmiques.

2) LE MASTOCYTOME

C'est une affection exceptionnelle chez l'homme. Petite tumeur bien circonscrite, très saillante, arrondie et hémisphérique. On doit exclure de ce groupe les éruptions papuleuses non pigmentées que des publications récentes ont attribué à des types variés et différents de mastocytose, sous le terme de mastocytome.

3) LES MASTOCYTOSES NODULAIRES

Ces mastocytoses sont le plus souvent non pigmentées et par conséquent méconnues.

Il convient de distinguer, à l'intérieur du groupe :

a) La MASTOCYTOSE MULTINODULAIRE observée chez le jeune enfant et correspondant en partie au type xanthelasmoïde classique. Nombreux nodules, bombés, ronds, lisses, souvent en très grand nombre, ils forment dans certains cas un véritable capitonnage. Les éléments sont permanents et sont le siège de poussées accompagnées fréquemment de bulles.

Chez d'autres enfants, l'aspect des lésions reproduit celle de la mastocytose à plaque unique et ne se distingue que par la présence de plusieurs éléments. C'est dans ce groupe que l'on pourrait classer notre observation.

b) La MASTOCYTOSE A PLAQUE UNIQUE ne représente qu'un des aspects de la forme précédente réduite à un seul élément. Elle subit également des poussées congestives et bulleuses tout et autant que les formes multinodulaires.

Suivant les cas, ces mastocytoses nodulaires vont simuler un naevus, une xanthomatose, une hématomie, d'autant plus que l'aspect histologique évoque une réticulose maligne du fait de la densité de l'infiltrat. Les colorations pratiquées avec le bleu de toluidine ou le bleu polychrome de Unna permettront la différenciation, en reconnaissant les granulations mastocytaires.

4) LES MASTOCYTOSES PAPULEUSES

Non pigmentées, elles sont beaucoup moins bien individualisées actuellement et ne groupent que des observations disparates publiées sous des appellations diverses.

5) LES MASTOCYTOSES BULLEUSES

Les bulles, en fait, peuvent survenir au cours de toutes les formes de mastocytoses et nous en avons relevé la physiopathogénie avec la connaissance des constituants chimiques du mastocyte. Ces bulles seraient constantes dans les mastocytoses à plaque unique du nourrisson; elles ont été observées dans les formes diffuses. Elles semblent l'apanage exclusif des mastocytoses des très jeunes enfants.

Le liquide de la bulle ne contient souvent pas de mastocyte. KONRAD et WINCKLER ont constaté l'effet anticoagulant du liquide de la bulle, qui était inhibé par l'adjonction d'un agent antihéparinique.

6) LES MASTOCYTOSES DIFFUSES CUTANÉES

Elles s'observent chez l'adulte et chez l'enfant. La peau est de teinte jaunâtre, vieil ivoire, épaissie, de consistance pâteuse ou élastique. Elle est lisse ou parsemée d'un fin granité donnant au tégument un aspect chagriné « en peau d'orange ». Les plis cutanés sont exagérés, formant des sillons assez profonds.

Dans les formes mineures, ou de début, la peau n'est pas épaissie, mais relâchée, plissée, jaunâtre. Dans les formes majeures, la peau est hachurée de sillons dessinant un quadrillage serré rappelant une lichénification ; aux plis, l'aspect devient pachydermique et la consistance est pâteuse, semi-molle. Des bulles, des papules, des nodules peuvent se surajouter.

Terminant ce tableau des mastocytoses cutanées, Monsieur le Professeur DEGOS décrit une forme érythrodermique avec nappes de teinte rouge sombre, recouvrant de larges surfaces. Le rapprochement avec les mastocytoses a été tracé par la turgescence provoquée, par la coexistence d'éléments à type d'urticaire pigmentaire et par l'examen histologique. Il souligne enfin l'intensité particulière du prurit au cours de ces formes cutanées diffuses.

COMMENT CLASSER NOTRE OBSERVATION ?

Une telle observation est relativement rare et l'on ne trouve que fort peu de cas voisins dans la littérature française, concernant le nourrisson.

Le cas de MM. GATE et PRUNIERAS [9] est assez semblable. Il s'agit d'un enfant de sept mois présentant une douzaine d'éléments.

Le cas de MM. BASSET, MONFORT et J. CIWATTE relate une mastocytose généralisée [10].

Le cas de MM. DEGOS, DELORT, HEWITT et CIWATTE [11] chez un nourrisson de trois mois est également une forme diffuse.





Par contre, si le cas de MM. DEGOS, DELORT, VERLIAC et CIWATTE ne concerne qu'une mastocytose à plaque unique chez un nourrisson de sept mois et demi, elle présente, comme notre observation, des poussées congestives, vaso-motrices, plus marquées cependant [12].

Rappelons que notre petite malade présentait des poussées congestives rythmées par les repas et particulièrement par la prise de lait.

Il est évident que notre forme clinique n'entre pas, ni dans le cadre de l'urticaire pigmentaire, ni dans celui des mastocytomes.

Il apparaît plus acceptable d'envisager sa place dans le cadre des mastocytoses nodulaires et nous pensons qu'elle représente une forme à plaque unique disséminées et multiples, si l'on peut dire, en accord avec le diagnostic histologique du Professeur DUPERRAT de « mastocytose en placard ». Du reste, les photographies ci-jointes montrent éloquemment la similitude des éléments reproduits avec la plaque jaune chamois des mastocytoses à plaque unique telle qu'elle figure sur la photographie de la collection DEGOS.

Dans ce groupe des mastocytoses nodulaires Monsieur le Professeur DEGOS signale l'existence chez d'autres enfants, de lésions formant des saillies, plus étalées, ovalaires, à surface chagrinée, le plus souvent d'une jaune chamois, de consistance pâteuse ou élastique; cette forme reproduit exactement celle de la mastocytose à plaque unique dont elle se distingue par la présence de nombreux éléments.

Il semble que cette description représente exactement celle du cas qui nous occupe. J. GATE et PRUNIERAS [9], dans leur publication récente, insistent sur les caractères histologiques des mastocytoses nodulaires. Ils rappellent, en effet, que l'infiltrat de mastocytes occupe uniquement le derme superficiel immédiatement sous l'épiderme qu'il respecte.

Dans notre observation, le derme superficiel et le derme moyen sont infiltrés. Rappelons que le mastocytome, lui, s'étale beaucoup plus en profondeur et atteint souvent l'hypoderme.

Conclusions

Nous avons observé un cas de mastocytose cutanée chez un nourrisson de quatre mois.

Cette observation est caractérisée par :

1° L'existence d'une trentaine d'éléments en placards multipliés avec poussées bulleuses discrètes.

Plus tard, survinrent du prurit et des poussées congestives, paraissant rythmées par l'absorption de lait.

2° Un état général assez mauvais.

3° L'action très favorable du traitement radiothérapique, effectué prudemment, en semi-téléradiothérapie : avec une dose totale faible : 100 r par champ.

Ce traitement amène :

a) la fonte des infiltrations ;

b) une transformation de l'état général.

4° Cette observation peut être classée dans le groupe des mastocytoses multinodulaires tel qu'il a été défini par Monsieur le Professeur DEGOS au IX^e Congrès des Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue Française, tenu à Lausanne en juin 1956, et plus particulièrement dans le sous-groupe des mastocytoses multinodulaires en placards multiples.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
DEGOS

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

Bibliographie

1. GRUPPER (Ch.) et BRUX (J. DE). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1952, 59, 363-367.)
2. GRACIANSKY (P. DE), LÆWE-LION (Mme), GRUPPER (Ch.) et TAIEB (R.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1954, 61, 104-105.)
3. DEGOS (R.), DELORT (J.), VERLIAC (F.) et CIWATTE (J.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1955, 62, 135-137.)
4. DEGOS (R.), DELORT (J.), HEWITT (J.) et CIWATTE (J.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1954, 61, 340-341.)
5. DEGOS (R.), HEWITT (J.) et MORTIER (M.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1952, 59, 6-7.)
6. DEGOS (R.) et VISSIAN (L.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1949, 56, 243-244.)
7. HISSARD (R.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1951, 58, 438.)
8. DEGOS (R.). — Association des Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue Française. (*IX^e Congrès*, Lausanne, 1-3 juin 1956.) Rapports - Discussions - Communications. (Editions Médecine et Hygiène, Genève, 1956.)
9. GATE (J.) et PRUNIERAS (M.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1956, 63, 255.)
10. BASSET, MONFORT et CIWATTE (J.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1956, 63, 393.)
11. DEGOS (R.), DELORT (J.), HEWITT (J.) et CIWATTE (J.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1954, 61, 340-341.)
12. DEGOS (R.), DELORT (J.), VERLIAC (F.) et CIWATTE (J.). — (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.*, 1955, 62, 135-137.)

